# عدم تحمل الفركتوز الوراثي (الفركتوسيميا)

هو أحد الأمراض الوراثية الناجمة عن خلل في استقلاب "التمثيل الغذائي" المواد النشوية.

يحدث هذا المرض نتيجة نقص في أحد الإنزيمات التي تعمل على تكسير سكر "الفركتوز" وهو نوع من أنواع السكريات الأحادية الموجودة في سكر الطعام، والعديد من الفواكه.

نتيجة لذلك تتجمع المواد السامة في الجسم والتي تعيق تكوين الجلايكوجين.

عندما يتم إدخال الفركتوز أو السكروز أو السوربيتول في النظام الغذائي تظهر أعراض منها:

| | | |
|---|---|---|
| الخمول | سوء التغذية | القيء، الاسهال |
| الارتعاش | التعرق | التشنجات أو الغيبوبة |

وهنالك أعراض طويلة المدى في حال استمر الطفل في تناول طعام يحتوي على الفركتوز منها:



تأخر في النمو، ضعف الكبد، تضخم الكبد، النزيف، اليرقان، استسقاء، وسوء تغذية.

## نتائج دعم التغذية:

- مع اتباع نظام غذائي خالي من الفركتوز، يختفي القيء على الفور.
- يتم الوصول إلى الوزن وطول النمو الطبيعي في غضون عامين أو ثلاثة أعوام.
- قد يموت بعض الرضع الذين يعانون من فشل كبدي حاد إذا تم تجاهل التشخيص. وفي معظم الحالات، تكون النتائج ممتازة.

## الإرشادات الغذائية:

- إزالة أو تقليل سكر الفركتوز الموجود في الفاكهة، السكروز "سكر الطعام"، السوربيتول "بديل من بدائل السكر" إلى أدنى كمية متوافقة مع النظام الغذائي.
- تجنب الصيام المطول.
- المراقبة والاهتمام بوظائف الكبد والكلى الطبيعية.

## فركتوز، سوربيتول، سكروز:

- إزالة جميع الأطعمة التي تحتوي على الفركتوز، السوربيتول، أو السكروز من النظام الغذائي حتى عمر ٣ سنوات.
- بعد ٣ سنوات من العمر، يمكن تناول ١٠ إلى ٢٠ ملغ/كجم من وزن الجسم أو حسب ما يتطلب من اخصائي التغذية.

## البروتين:

- ينصح بتناول كميات غذائية يومية أعلى إلى حد ما من الرضع والأطفال والبالغين العاديين.
- قد ينصح تناول البروتين ما يصل إلى مرتين أعلى من الموصى بها دون أي آثار سلبية إذا كانت وظائف الكبد طبيعية.

## الطاقة:

- المدخولات الغذائية اليومية الموصى بها هي نفسها بالنسبة للرضع العاديين والأطفال والبالغين.
- يجب أن يتم تناول كميات كافية للحفاظ على زيادة الوزن الطبيعي في الرضع والأطفال والحفاظ على الوزن المناسب للطول في البالغين.

## السوائل:

- كحد أدنى ١،٥ مل من السوائل لحديثي الولادة، و١،٠ مل للأطفال والبالغين لكل سعر حراري.

# المبادئ التوجيهية الغذائية لعدم تحمل الفركتوز الوراثي (HFI)

| فئة الطعام | الأطعمة المسموح بها | الأطعمة المحظورة |
|---|---|---|
| منتجات الألبان | حليب، جبن، بيض | منتجات الحليب مع السكر المضاف (الزبادي المحلاة، زبادي الفاكهة، مخفوق الحليب، حليب الشوكولاته) |
| اللحوم | لحم البقر، لحم العجل، لحم الضأن. | النقانق واللحوم المصنعة. أي لحوم أخرى حيث يتم استخدام السكر في المعالجة |
| الاسماك | جميع الأسماك | لا يوجد |
| الدواجن | دجاج، ديك رومي | لا يوجد |

| فئة الطعام | الأطعمة المسموح بها | الأطعمة المحظورة |
|---|---|---|
| الحبوب | الحبوب المطبوخة أو الجاهزة للأكل (باستثناء الحبوب المحلاة والمغلفة بالسكر) | الحبوب المحلاة أو المغلفة بالسكر |
| الفاكهة | لا يوجد | جميع الفواكه وعصائر الفاكهة، بما في ذلك القرع، ومستخلصات الفاكهة. |
| الخضروات | الهليون والملفوف والقرنبيط والكرفس والفاصوليا الخضراء والفلفل الأخضر والخس والمكسرات والبصل والبطاطس والسبانخ والفاصوليا الشمعية | جميع الخضروات الأخرى، بما في ذلك البطاطا الحلوة |

| فئة الطعام | الأطعمة المسموح بها | الأطعمة المحظورة |
|---|---|---|
| الخبز | الخبز المحضر بدون الفركتوز أو السكروز أو السكر أو السوربيتول. البسكويت، الصودا والموالح | أي الخبز أو بسكويت محضر مع الفركتوز أو السكروز أو السكر أو السوربيتول |
| مصادر الدهون | الزبدة والسمن والزيت والمايونيز، الخردل المحضر بدون السكر | المايونيز والخردل وصلصات السلطة المصنوعة من السكر |
| الحلويات والمحليات | جيلي الحمية، الآيس كريم للحمية، بودينغ للحمية. الزبادي الطبيعي، محليات الجلوكوز، ديكستروز، دكسترين، المالتوز وصفر السعرات الحرارية | جميع الحلويات التي تحتوي على السكر (كعكة، فطيرة، الكوكيز، حلوى، جيلي، الآيس كريم، الشربات، العسل، عصير الفاكهة)، السكر والسكروز والسوربيتول والفركتوز |

| فئة الطعام | الأطعمة المسموح بها | الأطعمة المحظورة |
|---|---|---|
| غيرها | عصائر الخضروات، القهوة والشاي، الملح، الفلفل والمرق أو الحساء من الخضروات المسموح بها، بعض بدائل السكر، بعض مشروبات الحمية، المعكرونة، الأرز، القرفة، الثوم وبذور الخشخاش. زبدة الفول السوداني (نقية خالية من اضافات السكر) | الكاتشب وأي صلصات أخرى، التوابل التي تحتوي على السكر، المربى، المشروبات الغازية، الصودا، زبدة الفول السوداني إذا تم تحضيرها بإضافة السكريات، العلكة المحتوية على السوربيتول |